



## Специфика Изменений В Тимусе У Детей С Синдромом Мориака

1. Ахмедова Шахло Маликовна

Received 2<sup>nd</sup> Jan 2023,

Accepted 3<sup>rd</sup> Feb 2023,

Online 30<sup>th</sup> Mar 2023

<sup>1</sup> Бухарский Государственный  
Медицинский институт

**Резюме:** Изучено состояние тимуса у 3 детей с синдромом Мориака по данным ультразвукового исследования. Получены новые данные о размерах и васкуляризации тимуса при этой патологии. Особый интерес вызывает отсутствие возрастной инволюции тимуса у этих пациентов, что характеризует повышенную функциональную активность тимуса при осложненном течении сахарного диабета I – типа у детей.

**Ключевые слова:** тимус, сахарный диабет I-типа, синдром Мориака, ультразвуковое исследование, дети.

Как известно, в норме у детей, начиная примерно с возраста 5 лет, происходит возрастная инволюция тимуса (Тм), проявляющаяся в постепенном уменьшении его размеров и замещении жировой и фиброзной тканью [2, 3]. В связи с этим у детей старшего возраста Тм при ультразвуковом исследовании (УЗИ) визуализируется либо в виде небольшого пласта повышенной эхогенности, а чаще всего, не определяется [4]. Поэтому, случаи визуализации Тм у детей старшего возраста, безусловно, представляет интерес. В наших исследованиях ранее проведенных у детей, страдающих сахарным диабетом I-типа (СД-I) было выявлено отсутствие возрастной инволюции Тм, возможность его визуализации при сохраненных или даже увеличенных размерах и выявляемом кровотоке в его структуре [5]. В связи с этим заслуживало внимания УЗИ Тм у детей с синдромом Мориака. Этот синдром является осложнением тяжелого течения СД-I или следствием неправильной тактики лечения больного. Мы наблюдали трех детей с синдромом Мориака, у которых проводили УЗИ Тм и внутренних органов. Клиническая картина синдрома Мориака у них соответствовала описанию его в литературе [6, 7, 8]. Впервые этот синдром был описан в 1930 г. Он развивается у детей, страдающих СД-I, при хронической декомпенсации заболевания и проявляется гепатомегалией, задержкой роста и полового развития, ожирением, склонностью к кетоацидозу и частым гипергликемическими состояниями, запоздалой оссификацией костей и остеопорозом. Патогномичным признаком является гепатомегалия, связанная с развитием жирового гепатоза со значительным накоплением гликогена, что обусловлено выраженными метаболическими нарушениями и ферментной недостаточностью.

Развитие синдрома связывают с неадекватным лечением: обилием сладкой и жирной пищи, хроническим недостатком инсулина, особенно в ночные часы. Введение инсулина в зоны липодистрофий дополнительно снижает его действие. Постепенно уменьшается содержание в печени гликогена, который замещается жирами, увеличивается содержание кетоновых тел в крови, возникает кетонурия, усиливается продукция холестерина. Изменение свойств и/или количества гликогена в печени обуславливает склонность к гипогликемиям.

#### *Материалы и методы*

Проведено ультразвуковое исследование тимуса у 3 детей с синдромом Мориака на аппарате LOGIQ 700 EXPERT датчиком с частотой 3,5-7 МГц. Измеряли длину и толщину каждой доли и ширину тимуса, вычисляли массу органа по формуле Воеводина С.М. (1989)  $A \times B \times C \times 0,704$  и объем по формуле  $A \times B \times C \times 0,504$  где А – максимальная толщина, В максимальная длина и С – ширина железы [1]. Оценивали структуру и характер васкуляризации органа с помощью режима цветного доплеровского картирования. **Цель исследования** – изучить состояние, размеры, структуру и кровоток в тимусе по данным ультразвукового исследования у детей с синдромом Мориака.

#### *Результаты и обсуждение*

**Б-ная С., 18 лет.** Клинический диагноз: сахарный диабет 1 тип, тяжелая форма, фаза метаболической декомпенсации без кетоза. Осложнения: жировой гепатоз, диабетическая нефропатия, пренефротическая стадия, диабетическая полинейропатия, гипертрофические липодистрофии, диабетическая непролиферативная ретинопатия обоих глаз, диабетическая кардиальная нейропатия, задержка полового развития. Синдром Мориака.

**Данные УЗИ** – жировой гепатоз, диффузные изменения поджелудочной железы, спленомегалия, диффузно узловой зоб, нефропатия. Матка – в anteversio, длина – 2,4 см, ширина – 2,2 см, толщина – 1,0 см (размеры ниже возрастной нормы). Соотношение длины тела и шейки матки 1:1 (меньше нормы), угол между телом и шейкой матки не выражен. Миометрий однородный, эндометрий 2 мм. Яичники расположены высоко, правый 2,8 x 1,4 см, левый – 2,5 x 1,5 см, в срезе до 3-4 мелких фолликулов до 0,4 см. Заключение: задержка полового развития, инфантильная матка.

**Тимус** – увеличен, правая доля – 2,2 x 6,0 см, левая – 2,6 x 3,7 см, ширина – 5,2 см. Объем – 41 см<sup>3</sup>, масса – 57 г. Эхоструктура средне-пониженной эхогенности, неоднородна. При цветном доплеровском картировании (ЦДК) – определяются сосуды, преимущественно в периферических отделах, смешанного артерио-венозного спектра. Заключение: тимомегалия III степени, отсутствие возрастной инволюции тимуса.

**Б-ной С., 11 лет.** Клинический диагноз: сахарный диабет I типа, тяжелого течения, фазаметаболической декомпенсации, кетоацидоз 3 ст., прекома. Синдром Мориака. Осложнения: жировой гепатоз, диабетическая нефропатия, пренефротическая стадия, диабетическая кардиальная нейропатия, полинейропатия, отечный синдром, диабетическая энцефалопатия. **Данные УЗИ** – жировой гепатоз, спленомегалия, асцит, нефропатия, диффузный зоб.

**Тимус** – увеличен в размерах, правая доля – 3,0 x 4,8 см, левая – 2,3 x 3,2 см, ширина – 4,8 см. Объем – 43,8 см<sup>3</sup>, масса – 48,7 г. Эхоструктура средней эхогенности,

неоднородна, с тяжистостью. При ЦДК – множественные сосуды, преимущественно венозного спектра. Заключение: тимомегалия III степени. Отсутствие возрастной инволюции.

**Б-ной Т., 15 лет.** Клинический диагноз: сахарный диабет I типа, тяжелого течения, фаза метаболической декомпенсации, кетоацидоз 2 ст. Синдром Мориака. Осложнения: жировой гепатоз, гепатомегалия, спленомегалия, диабетическая нефропатия, полинейропатия, диабетическая энцефалопатия, диффузная гиперплазия щитовидной железы, кардиопатия (аномально расположенные хорды, пролапс митрального клапана I ст.). Задержка полового развития, крипторхизм. Синдром Мориака. **Данные УЗИ** – гепатомегалия, жировой гепатоз, спленомегалия, нефропатия, диффузная гиперплазия щитовидной железы, пролапс митрального клапана I ст. без регургитации, аномально расположенные до- бавочные хорды, гипогонадизм, левосторонний крипторхизм (правое яичко в мошонке, умень- шено 1,0 x 1,7 см, левое яичко в паховом канале, уменьшено 0,7 x 1,2 см).

**Тимус** – увеличен, правая доля – 1,69 x 4,4 см, левая – 1,8 x 5,2 см, ширина – 5,3 см. Объем – 25 см<sup>3</sup>, масса – 35 г. Эхоструктура средне- пониженной эхогенности, неоднородна за счет участков низкой эхогенности с выраженной тяжистостью. При ЦДК – множественные сосуды, артериально-венозного спектра, преимущественно в субкапсулярных отделах.

Этот факт заслуживает внимания, т.к. указывает не только на отсутствие жирового и фиброзного перерождения органа, но и на его повышенную функциональную активность, выражающуюся в гиперплазии и присутствии активного кровотока в ткани Тм. Можно предполагать, что эти выявленные особенности связаны с тем, что Тм, являясь главным органом иммуногенеза, реагирует повышенной функцио- нальной активностью на аутоиммунный процесс, происходящий в организме при СД-I, особенно, при осложненном его течении, каким является патологический симптомокомплекс при синдро- ме Мориака.

#### Список литературы

1. Ивановская Т.Е., Зайратьянц О.В., Леонова Л.В. Патология тимуса у детей. – СПб.: СО- ТИС, 2016. –270 с.
2. Сиротина О.Б. Ультразвуковое исследование тимуса у детей раннего возраста. – Хабаровск: Риотип, 2002. –125 с.
3. Сиротина О.Б., Сайфутдинова Н.И., Горбунова Е.В. Состояние тимуса у детей с сахарным диабетом I-го типа при ультразвуковом исследовании // Аллергология и иммунология, 2007. –Т. 8. – № 1. – С. 128.
4. Дедов И.И., Шестакова М.В. Сахарный диабет. Клиническое руководство. – М.: Универсум паблишинг, 2003. – С. 321.
5. Аметов А.С., Казей Н.С., Грановская А.М. Краткий справочник эндокринологических синдромов. Международ. программа «Диабет». – Ярославль, 2015. – С. 40.
6. Гегеши Кишш П., Барта Л.. Сахарный диабет в детском возрасте. – Будапешт, 2015. – С. 177-188.
7. Akhmedova Sh.M. // MORPHOMETRIC CHANGES IN AGE-SPECIFIC FEATURES IN THE THYMUS // 5 (43) 2022 «Тиббиётда янги кун» ISSN 2181-712x. Eissn 2181-2187, 126-130 pages

8. Akhmedova Shakhlo Malikovna // Age-Related Features of Changes in the Thymus gland in Children // Special Issue on COVID-19: Yesterday, Today, and Tomorrow ISSN: 2660-4159 <http://cajmns.centralasianstudies.org> 274-275 pages.

